

Aneurisma Idiopático del Ventrículo Izquierdo

Gustavo Restrepo Molina¹, Salim Ahumada Zakzuk¹, Marcelo Luiz Campos Vieira^{2, 3, 4}

Clínica Medellín, Medellín, Colombia - COL¹, Instituto do Coração (InCor), São Paulo, SP -BR², Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (FMUSP), São Paulo-BR³, Hospital Israelita Albert Einstein, São Paulo-BR⁴

Introducción

El aneurisma idiopático del ventrículo izquierdo es una entidad clínica poco común y raramente descrita en la literatura que usualmente se origina en la región anular subaórtica o submitral, y su etiología no isquémica permanece poco establecida. Esta patología puede tener diferentes presentaciones clínicas desde regurgitación mitral e insuficiencia cardíaca, hasta arritmias ventriculares potencialmente fatales y muerte súbita. Aunque la gran mayoría de casos inicialmente fueron descritos en población de raza negra, se ha descrito también en población caucásica en menor incidencia. En la actualidad, el uso de multimodalidad de imágenes permite un mejor tamizaje y caracterización de las lesiones. A continuación se presenta un reporte de caso en una paciente sin evidencia de enfermedad coronaria conocida, y presencia en imágenes de ecocardiografía y resonancia magnética cardíaca de lesión aneurismática subvalvular mitral idiopática con compromiso funcional de la válvula mitral, y en la cual se descartaron otras causas etiológicas, siendo llevada a corrección quirúrgica con una adecuada evolución posterior al procedimiento. El diagnóstico fue confirmado con examen histopatológico, estudio de serología y perfil inmunológico.

Relato del Caso

Paciente de sexo femenino, 46 años, raza mestiza, casada y ama de casa. Consulta por cuadro clínico de 4 meses de evolución consistente en disnea de moderados esfuerzos (Clase funcional NYHA II). Refiere episodios de dolor torácico opresivo al caminar sin irradiación típica y que ceden con el reposo. Niega síntomas congestivos; no hay disnea paroxística nocturna ni edemas. Al interrogatorio sin episodios sincopales y no ha presentado taquicardia o palpitaciones. Antecedentes patológicos de hipotiroidismo diagnosticado en 2011 y neuritis óptica en los últimos 6 meses la cual fue manejada con aciclovir por el servicio de oftalmología por sospecha de etiología viral. No existen antecedentes de enfermedades reumatológicas ni enfermedades sistémicas de relevancia. Niega antecedentes toxicológicos o trauma torácico previo. En el examen

Palabras clave

Hipertrofia Ventricular Izquierda/ Cirugía; Aneurisma Cardíaco; Válvula Mitral/ Lesiones; Sudáfrica; Adulto Joven.

Correspondencia: Dr. Gustavo Restrepo Molina - Clínica Medellín
Calle 53 N.46-38, Medellín - Colombia
E-mail : gustavorestrepomd@une.net.co
Artículo recibido en 27/11/2013 ; revisado en 28/11/2013;
aceptado en 09/02/2014.

físico se encuentra en adecuadas condiciones generales y cifras tensionales elevadas (150/65 mmHg) con soplo sistólico mitral II/VI. Se realizó electrocardiograma que evidencia necrosis inferior antigua e inversión de onda T en derivaciones II, III y a VF. La paciente fue referida al servicio de cardiología no invasiva para realización de ecocardiograma transtorácico revelando hipertrofia ventricular izquierda excéntrica con disfunción sistólica moderada (fracción de eyección estimada en 40-45%), dilatación del ventrículo izquierdo con diámetro telesistólico de 35 mm/m² y disfunción diastólica por trastorno de la relajación. En el análisis de contractilidad segmentaria se evidencian trastornos segmentarios de la contractilidad dados por acinesia y adelgazamiento de la pared inferior en todos sus segmentos, con un gran saco aneurismático que demuestra evidencia de flujo con doppler color en su interior (Relación cuello/bolsa 0.4) (Figura 1). La válvula mitral es morfológicamente normal con insuficiencia moderada excéntrica dirigida hacia la pared posterior de la aurícula.

Con la intención de descartar etiología isquémica como primera posibilidad diagnóstica fue llevada a cateterismo izquierdo y coronariografía, demostrando coronarias epicárdicas sin lesiones angiográficamente significativas e incremento en la presión de fin de diástole del ventrículo izquierdo (20 mmHg). La resonancia magnética cardíaca demostró aneurisma de la pared inferior con cuello de 12.2 mm y diámetros de 51.1 x 27.7 mm, con captación homogénea de realce tardío con gadolinio y sin evidencia de ruptura de la pared aneurismática hacia el pericardio, descartando pseudoaneurisma ventricular (Figura 2). El perfil serológico e inmunológico fue negativo encontrándose valores dentro de los rangos normales (Tabla 1). Se decide por lo tanto, valoración por cirugía cardiovascular para definir manejo quirúrgico. La paciente fue llevada a cirugía realizándose procedimiento de Dor con exclusión del aneurisma mediante la colocación de un parche de dacrón y cierre de la cavidad sin aneurismectomía (Figura 3 / Cuadro A y B). Intraoperatoriamente se decidió reemplazo valvular mitral por prótesis mecánica N° 29 con adecuados gradientes postoperatorios. Se tomaron muestras histológicas las cuales demostraron abundante fibrina y tejido conectivo con las coloraciones de hematoxilina-eosina y tricrómica. Mediante tinción con desmina para identificación de músculo estriado se demuestra pared ventricular con remanentes de miocardio en su parte externa (Figura 3 / Cuadro C y D). La biopsia no demostró signos de vasculitis, miocarditis o granulomas. Se consideró por lo tanto etiología idiopática del aneurisma ante la ausencia de causas identificables mediante múltiples estudios de extensión.

Caso Clínico

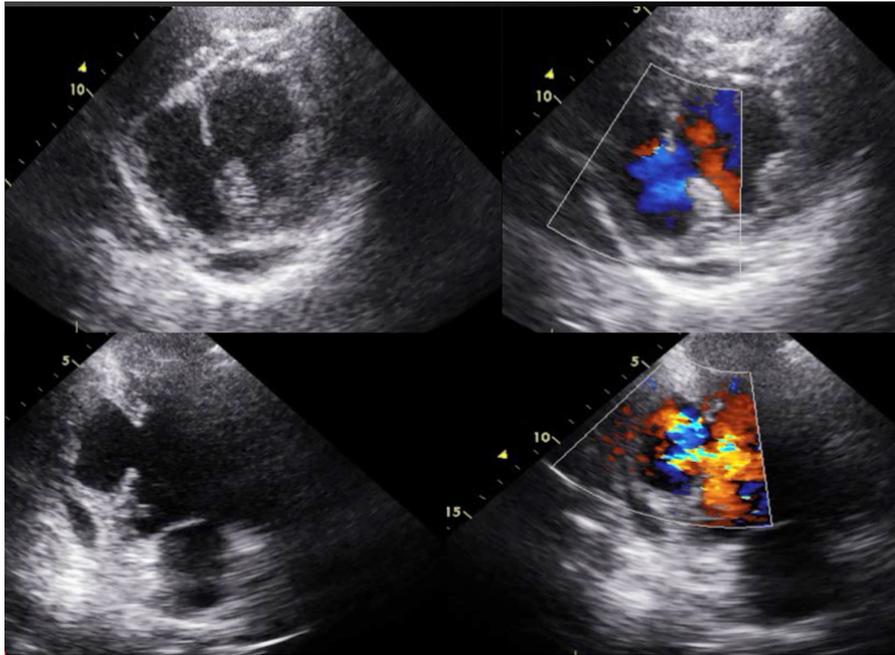


Figura 1 - Ecocardiograma con evidencia de aneurisma en pared inferior con flujo en su interior con doppler color. Acinesia de pared inferior.

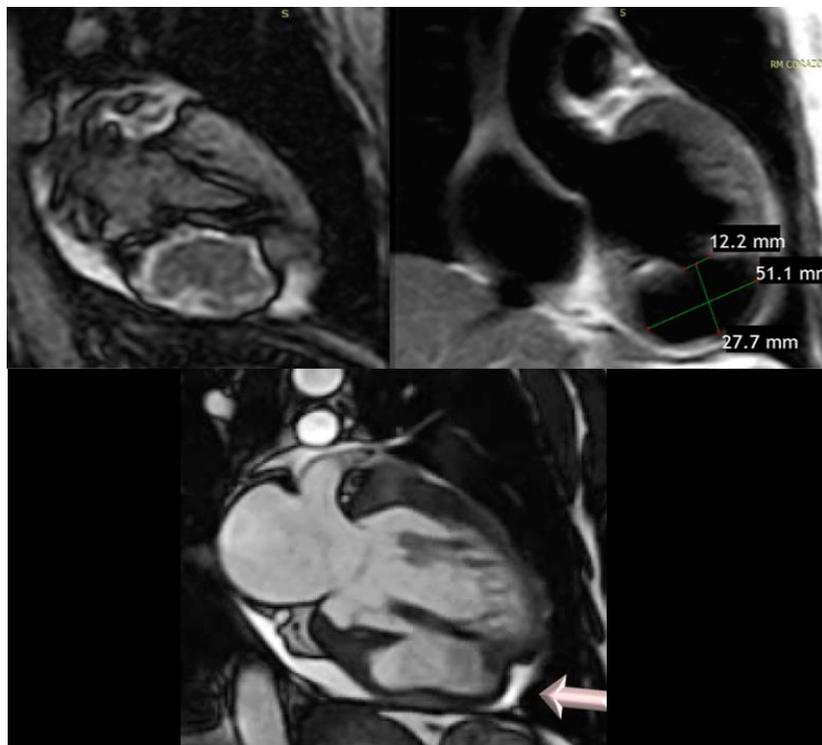


Figura 2 - Resonancia Magnética Cardíaca. En la imagen superior izquierda se evidencia realce tardío con gadolinio de aneurisma ventricular. Imagen superior derecha con diámetros del saco aneurismático. Imagen inferior de cine con localización de aneurisma en pared inferior.

Tabla 1 - Perfil serológico e inmunológico. Se descartaron causas autoinmunes, virales y parasitarias

Exámenes de Laboratorio/Serología y Perfil Inmunológico	
Tripanosoma Cruzi (Chagas), Acps	Negativo
Acp Antinucleares, ANA (IFI)	Negativo
Serología VHI, Acps	Negativo
Acps Extraíbles Nucleares, (ENAs)	
* Anti-Sm	2.1 (NEG)
* Anti-RNP	2.5 (NEG)
* Anti-SSA	3.1 (NEG)
* Anti-SSB	2.7 (NEG)
THS/T4 Libre	10.5 / 1.03

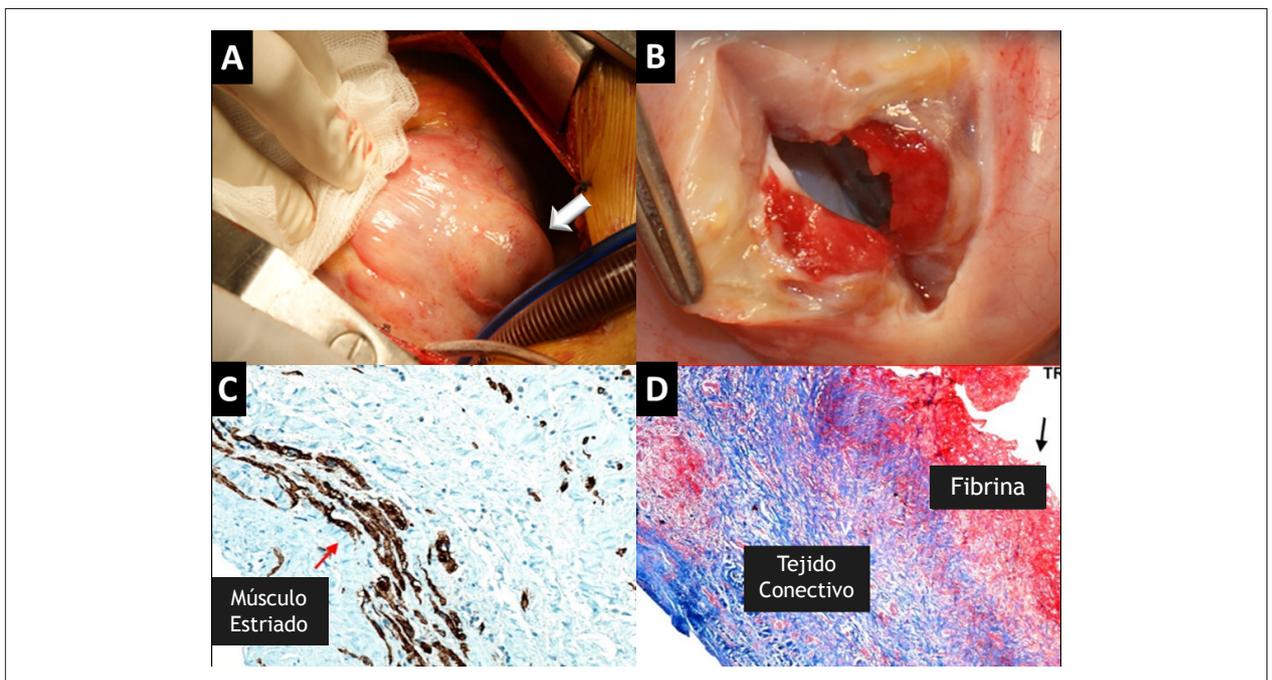


Figura 3 - (A). Fotografía de aneurisma durante procedimiento quirúrgico en el cual se evidencia integridad de la pared ventricular sin ruptura hacia pericardio (Flecha blanca). (B). Aneurisma posterior a incisión del saco en el cual se visualiza pequeño cuello comunicándose con la cavidad ventricular. (C). Muestra histológica de biopsia miocárdica con coloración de desmina para identificación de músculo estriado, el cual se evidencia en color café (Flecha roja). (D). Coloración de Tricrómico con fibrina en rojo intenso y tejido conectivo en azul. Por los siguientes hallazgos se considera que existe una pared ventricular con músculo estriado remanente en su parte externa.

Discusión

Los aneurismas del VI pueden dividirse según su etiología en congénitos o adquiridos, si la causa es de origen cardíaco o no. La causa más común en la práctica clínica suele atribuirse al infarto agudo de miocardio, sin embargo, pueden desarrollarse en el contexto de otras patologías como displasia arritmogénica del VD, cardiomiopatía hipertrófica o miocarditis. Otras causas no cardíacas incluyen sarcoidosis, enfermedad de Chagas, lupus eritematoso sistémico, tuberculosis y HIV. En ocasiones

puede no ser posible determinar la etiología de esta patología siendo catalogada como idiopática¹. Abrahamse et al². en 1962 describieron una patología durante el reporte de 12 casos en pacientes provenientes de Nigeria, introduciendo el término "aneurisma ventricular izquierdo subvalvular anular" debido a su localización inmediatamente por debajo de las válvulas mitral y aórtica, y extendiéndose alrededor y en la sustancia del anillo fibroso donde éstas se forman. Posteriormente, Chesler et al³. en 1965 describieron otros 6 casos de similares

Caso Clínico

características, sugiriendo debilidad de la pared ventricular izquierda en la región del surco auriculoventricular, con herniación del endocardio por la influencia de las presiones ventriculares, y resultando en la formación de un aneurisma de pared fibrosa con depósitos de trombos y calcio en sus paredes, en ocasiones con adhesión al pericardio adyacente.

El aneurisma submitral idiopático del VI (ASIVI) es una entidad rara, de origen no isquémico, descrita más comúnmente en individuos jóvenes de raza negra en África con una incidencia estimada de 34 por cada 10.000 enfermedades cardiovasculares⁴. Aunque inicialmente se consideró exclusiva de esta población probablemente al enfoque de los estudios a este continente, existen reportes de casos en población de raza blanca. La mayor prevalencia en ciertos grupos étnicos y ausencia de una etiología definida sugiere una etiología congénita. Típicamente han sido descritos a nivel basal del corazón, en la pared posterolateral y/o inferior, ocurriendo solamente por debajo de la valva posterior y asociándose a insuficiencia mitral en válvula estructuralmente normal invariablemente con diferentes grados de severidad. Hasta el momento no han sido relacionados con mayor incidencia de otras anomalías congénitas⁵.

El ASIVI parece ser causado por una alteración de la unión del músculo cardíaco con la estructura fibrosa del corazón. Puede variar en tamaño desde milímetros hasta varios centímetros, extendiéndose detrás de la aurícula izquierda o el VI, o incluso distorsionando el aparato valvular mitral causando pérdida de soporte de la valva posterior e insuficiencia mitral. Los pacientes con ASIVI pueden ser asintomáticos durante años, y en ocasiones el primer síntoma puede ser la aparición de arritmias ventriculares, muerte súbita

o embolismo sistémico. Clínicamente, se caracterizan por síntomas de falla cardíaca, insuficiencia mitral y en ocasiones debido a la expansión del aneurisma puede existir compresión de vasos coronarios⁶.

El ecocardiograma es el método inicial de diagnóstico por ser una técnica no invasiva y económica, y la ausencia de lesiones en la anatomía coronaria durante la coronariografía, asociado a la localización típica permiten una alta sospecha de esta entidad. Otras modalidades de imágenes utilizadas son la ventriculografía, tomografía cardíaca, y resonancia nuclear magnética de corazón, siendo esta última quizás la que provee una mejor caracterización anatómica del aneurisma permitiendo definir el plan quirúrgico para su corrección. Se han descrito en ocasiones excrescencias mesoteliales cardíacas asociadas a aneurismas idiopáticos, las cuales constituyen una lesión benigna no neoplásica y deben ser sometidas a estudio histopatológico para un adecuado diagnóstico y diferenciación de otras neoplasias o carcinomas metastásicos⁷.

El tratamiento definitivo del ASIVI es quirúrgico, pero si el riesgo operatorio no lo permite, el tratamiento médico y el implante de cardiodefibrilador en caso de arritmia ventricular maligna, deberían ser considerados. Las principales indicaciones quirúrgicas son: el tamaño del aneurisma o crecimiento durante el seguimiento, formación de trombos, presencia de síntomas con deterioro hemodinámico y la presencia de arritmias (TV/FV)⁸. En el caso de nuestra paciente, los síntomas de falla cardíaca, el tamaño del aneurisma y la presencia de valvulopatía mitral significativa fueron las razones para ser llevada a cambio valvular mitral y cirugía de Dor para corrección del defecto con exclusión del mismo.

Referencias

1. Paul M., Schafers M., Grude M., Reinke F, Juergen KU., Fischbach R, et al. Idiopathic left ventricular aneurysm and sudden cardiac death in young adults. *Europace*. 2006; 8(8):607-12.
2. Abrahams DG, Barton CJ, Cockshott WP, Edington GM, Weaver EJM. Annular subvalvular left ventricular aneurysm. *Q J Med*. 1962; 31: 345-60.
3. Chesler E, Joffe N, Schamroth, L, Meyers, A. Annular subvalvular left ventricular aneurysms in the South African Bantu. *Circulation*. 1965;32:43-51.
4. Kazemi, B. Arya, A. Haghjoo, M. Sadr-Ameli, MA. Idiopathic Submitral Left Ventricular Aneurysm: an unusual substrate for ventricular tachycardia in Caucasians. *Indian Pacing Electrophysiol J*. 2005; 5(3):244-9.
5. Esposito, F. Renzulli. A. Festa, M. Cerasuolo, F. Caruso, A. Sarnicola, P, et al. Submitral left ventricular aneurysm. Report of 2 surgical cases. *Tex Heart Inst J*. 1996; 23(1):51-3.
6. Ribeiro, PJ. Mendes, RG. Vicente, WV. Menardi, AC. Evora, PR. Submitral left ventricular aneurysm. Case report and review of published Brazilian cases. *Arq Bras Cardiol*. 2001; 76(5):395-402.
7. Exadaktilos, N. Marsonis, A. Moschovitis, I. Giannopoulos, D. Gavaliatsis, I. Papadimitriou, C. Kakkavos, D. Left ventricular aneurysm with normal coronary vessels and cardiac mesothelial excrescences. *Hellenic J Cardiol (HJC)*. 2002;43:71-5.
8. Chen, CC. Hsiung, MC. Wei, J. Chang, WT. Yin, WH. Young, MS. Mitral annular subvalvular left ventricular aneurysm. *Echocardiography*. 2005; 22(5):434-7.